

En la bibliografía médica está documentada la tortícolis como manifestación inicial de los tumores de fosa posterior, aunque más tarde suelen añadirse síntomas de hipertensión intracraneal. Sin embargo, el diagnóstico y el tratamiento del tumor se retrasa en muchos pacientes, ya que no se consideran en el diagnóstico diferencial inicial. A pesar de la elevada supervivencia del astrocitoma pilocítico, la posibilidad de secuelas a largo plazo y de la existencia de otro tipo de tumores de peor pronóstico hace obligado incluir los tumores de fosa posterior en el diagnóstico diferencial del tortícolis adquirido^{1,9,10}.

**R. Casado Picón^a, M.^aC. Fernández López^b
y J. Lumberras Fernández^a**

Servicio de Pediatría. ^aHospital 12 de Octubre. Madrid. ^bCentro de Atención Primaria Puerta Bonita II. Madrid. España.

Correspondencia: Dra. R. Casado Picón. Servicio de Pediatría. Hospital 12 de Octubre. Avda. Córdoba, s/n. 28041 Madrid. España. Correo electrónico: rocapi@telefonica.net

BIBLIOGRAFÍA

1. Marín Valencia I, García García JJ, Fasheh Youssef W, Frías Riu JL, Luaces Cubells C. Espondilitis atlantoaxoidea. Una causa infrecuente de tortícolis. *An Pediatr (Barc)*. 2005;63:263-72.
2. Kumandas S, Per H, Gümüş H, Tucer B, Yikilmaz A, Kontas O. Torticollis secondary to posterior fossa and cervical spinal cord tumours: report of five cases and literature review. *Neurosurg Rev*. 2006;29:333-8.
3. Natarajan A, Yassa JG, Burke DP, Fernandes JA. Not all cases of neck pain with/without torticollis are benign: unusual presentations in a paediatric accident and emergency department. *Emerg Med J*. 2005;22:646-9.
4. Sönmez K, Türkyilmaz Z, Demirogullan B, Özen IO, Karabulut R, Bagbanci B, et al. Congenital muscular torticollis in children. *ORL*. 2005;67:344-7.
5. Shafi M, Hui JH. Common paediatric orthopaedic problems in the upper limb. *Singapore Med J*. 2006;47:654-60.
6. Koeller KK, Rushing EJ. From the archives of the AFIP: pilocytic astrocytoma: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2004;24:1693-708.
7. Maruyama K, Morita A, Shibahara J, Nakazato Y, Kirino T. Multifocal pilocytic astrocytomas with ependymal differentiation in the bilateral medial temporal lobes: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2005;45:411-4.
8. Aarsen FK, Paquier PF, Reddingius RE, Streng IC, Arts WF, Evera-Preesman M, et al. Functional outcome after low-grade astrocytoma treatment in childhood. *Cancer*. 2006;106:396-402.
9. Gupta AK, Roy DR, Conlan ES, Crawford AH. Torticollis secondary to posterior fossa tumors. *J Pediatr Orthop*. 1996;16:505-7.
10. Turgut M, Akalan N, Bertan V, Erbenli A, Eryilmaz M. Acquired torticollis as the only presenting symptom in children with posterior fossa tumors. *Childs Nerv Syst*. 1995;11:86-8.

Ganglioglioma holocord: manifestaciones radiológicas

Sr. Editor:

Los gangliogliomas son tumores generalmente benignos con una rara transformación maligna que afectan fundamentalmente a niños y jóvenes. Aunque su localización más frecuente es supratentorial, pueden afectar a la médula, incluyendo largos segmentos espinales. Se suelen asociar a lesiones quísticas tumorales y siringomielia. Presentan un patrón mixto en secuencias potenciadas en T1, alta señal en T2 y realce parcheado tras la administración de contraste.

Se presenta un paciente con ganglioglioma intramedular de gran extensión, de aproximadamente 12 cuerpos vertebrales, correspondiente a masa tumoral sólida con componente quístico en el extremo y siringomielia asociada.

Lactante de 5 meses con clínica desde hace un mes de pérdida del sostén cefálico y apoyo en antebrazos, con sensación de dolor a la movilización torácica.

La ecografía de cráneo, el electroneuromiograma y las enzimas musculares son normales.

Los hallazgos radiológicos mediante resonancia magnética (RM) muestran un proceso sólido expansivo intramedular que en el estudio sin contraste se extiende desde la médula cervical alta por debajo del bulbo hasta el cono medular. Presenta una señal heterogénea en el estudio sin contraste, predominando el brillo en las secuencias T2 y el aumento de señal mayor al normal medular en secuencias T1. Se observa una imagen con señal quística intramedular de aproximadamente 1 cm a nivel de C7.

Tras la administración de gadolinio se evidencia una captación intensa y predominantemente homogénea de la lesión que se extiende desde C6 hasta D11. Imagen sugerente de hidrosiringomielia superior e inferior al área tumoral de captación, desde C6 hasta el final del bulbo por arriba y desde D11 hasta el final del cono medular en el extremo caudal (figs. 1 y 2).

Las neoplasias intramedulares constituyen el 4-10% de todos los tumores del sistema nervioso central (SNC). La mayoría de las neoplasias de la médula son malignas y el 90-95% se incluyen en el grupo de los gliomas¹.

Dentro de los tumores de origen glial de la médula, el ependimoma es el más frecuente en los adultos y el astrocitoma, tanto pilocítico como anaplásico, el más frecuente en la edad pediátrica, pues corresponde al 70% de los tumores de la médula espinal y el *filum* terminal².

A diferencia de los intracraneales, la mayoría de los tumores de la médula presentan variantes de bajo grado de malignidad con realce tras la administración de contraste³. Las zonas de realce intenso representan las áreas de mayor actividad y teórica zona de biopsia en caso de que la resección no sea posible.

Existen tres hallazgos importantes en la RM que orientarán hacia un proceso intramedular espinal:

1. El criterio de imagen esencial para el diagnóstico de neoplasia intramedular es la expansión del cordón medular. Si no se evidencia este hallazgo radiológico se plantearía una etiología no neoplásica (enfermedad desmielinizante, mielomalacia, procesos isquémicos, angiopatía amiloidea, fistula arteriovenosa dural, sarcoidosis, aracnoiditis crónica, etc.)⁴.

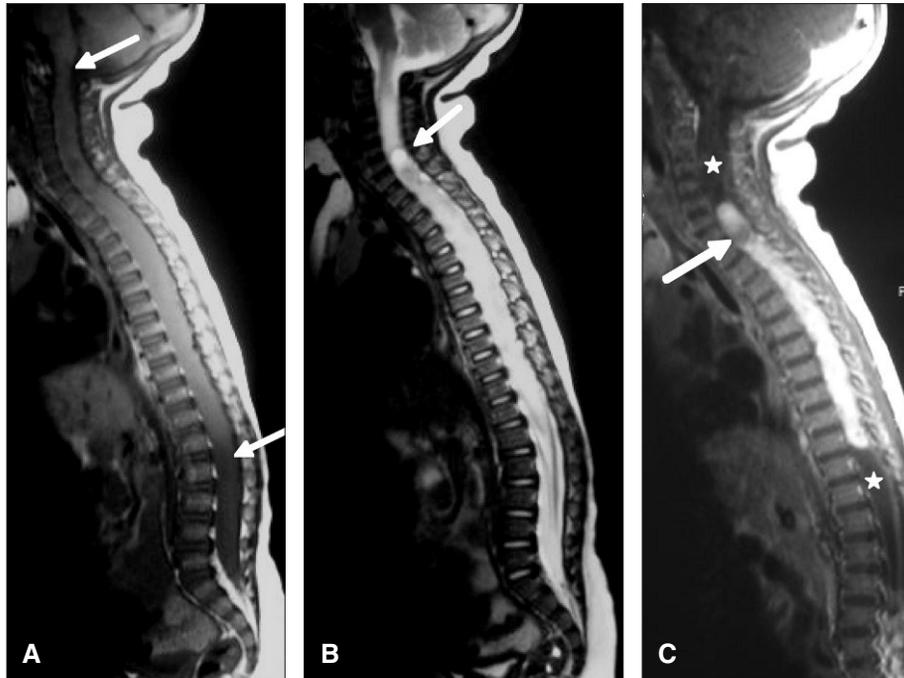


Figura 1. **A)** RM sagital T1. Proceso expansivo intramedular que se extiende desde la médula cervical alta hasta el cono medular (flechas). La lesión muestra mayor intensidad que la de la médula normal. **B)** RM sagital T2. El proceso expansivo intramedular presenta señal heterogénea y aumentada. Se observa una imagen quística intramedular de aproximadamente 1 cm en C7 (flecha). **C)** RM sagital T1 tras la administración de gadolinio. La lesión tiene captación intensa y predominantemente homogénea desde C6 hasta D11. Imagen sugere de hidrosiringomielia superior e inferior al área de captación (asterisco). El quiste polar del extremo proximal muestra realce periférico (flecha).

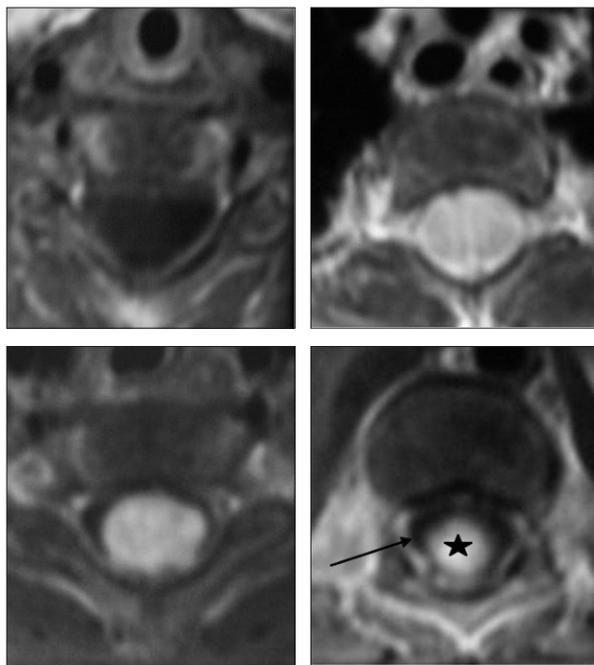


Figura 2. RM axial T1 tras la administración de gadolinio. La primera imagen muestra la hidrosiringomielia cervical. La segunda y la tercera muestran la lesión expansiva con una captación importante y homogénea del contraste. La última imagen presenta el extremo distal de la lesión (asterisco) y la hidrosiringomielia lumbar rodeándola (flecha).

2. La mayoría de las neoplasias intramedulares espinales muestran cierto realce tras la administración de gadolinio. La ausencia de dicho realce no descarta la neoplasia intramedular

aunque siempre debe acompañarse de una expansión del cordón⁵.

3. Los quistes se asocian con frecuencia a los tumores intramedulares, que se clasifica en tumorales y no tumorales. Los quistes localizados en los extremos de la porción sólida de un tumor representan únicamente la dilatación del canal epidural o siringomielia. Aparecen en el 60% de las neoplasias intramedulares y reciben el nombre de quistes polares o satélites. Estos quistes no forman parte del tumor y por tanto no realzan con el contraste⁶. Los quistes tumorales forman parte de la estructura interna del tumor y con frecuencia presentan realce periférico. Se asocian a los astrocitomas con mayor frecuencia que a losependimomas.

Los gangliogliomas representan el 0,4-6,25% de los tumores del SNC y el 1,1% de las neoplasias espinales. Afectan con mayor frecuencia a niños y jóvenes, y la edad media de presentación es a los 19 años⁷. La mayoría de los gangliogliomas tienen una localización supratentorial⁸, principalmente en los lóbulos temporales y ocasionalmente se extienden desde el cerebelo hasta la columna cervical. Cuando se localizan intramedulares afectan en proporciones similares tanto a la columna cervical como a la dorsal y, en menor proporción, se localizan en el cono medular o englobando toda la médula. En este último caso se llaman tumores holocord. Suelen extenderse a varios segmentos de médula espinal, superiores a 8 cuerpos vertebrales^{7,8}.

Al igual que los ependimomas, los gangliogliomas presentan un crecimiento lento y buen pronóstico, aunque existen casos publicados de focos de malignización en el seno del tumor⁹. Son muy infrecuentes la diseminación por el SNC o las metástasis a distancia. Los gangliogliomas espinales presentan una recurrencia del 27% que es 3 o 4 veces mayor que la de los localizados intracranalmente. Los pacientes con gangliogliomas espinales tienen una supervivencia a los 5 años del 89% y a los 10 años del 83%.

Las alteraciones óseas, incluyendo escoliosis (44%) y alteraciones en la remodelación (93%) son mucho más frecuentes en los gangliogliomas espinales que en otras estirpes tumorales.

Estos tumores presentan un amplio rango de intensidad de señal en las secuencias de RM. La mayoría de los tumores (84%) muestran un patrón mixto de intensidad de señal en las secuencias potenciadas en T1. Este patrón mixto se cree que está en relación con las dos poblaciones celulares que los componen, neuronal y glial. Suelen presentar alta intensidad en las secuencias potenciadas en T2. El edema subyacente es poco frecuente en los gangliogliomas espinales en comparación con los astrocitomas y ependimomas⁸. Las calcificaciones son menos frecuentes que en los tumores localizados a nivel cerebral. La captación de contraste es evidente en la mayoría de gangliogliomas (85%) presentando una morfología parcheada y realce de la piamadre. Los hallazgos radiológicos de la RM no son específicos para el ganglioglioma y en ocasiones van a ser indiferenciables de los astrocitomas de bajo grado, que son los tumores medulares más frecuentes en la edad pediátrica. Este aspecto no variará el abordaje terapéutico de la lesión ya que en ambos casos el tratamiento de elección es la resección completa del mismo. Lo que sí permitirá la RM es diferenciarlos de otros tumores de alto grado, que requieren una actitud terapéutica distinta.

La resección completa o casi completa en los tumores holo-cord o de extensa afectación medular se puede conseguir sin dejar en la mayoría de los casos secuelas neurológicas a largo plazo¹⁰. Los pacientes con mayores alteraciones preoperatorias son los que tienen más riesgo de presentar secuelas neurológicas tras la resección. La resección de los tumores benignos se lleva a cabo mediante técnicas de microcirugía, láser, etc., así como la realización de estudios neurofisiológicos intraoperatorios mediante la monitorización de los potenciales evocados. Los tumores de alto grado de malignidad se tratan mediante resecciones parciales, asociadas a radioterapia y quimioterapia, con mucho peor pronóstico¹¹.

La RM es el mejor método diagnóstico para la valoración de restos tumorales tras la resección quirúrgica, aparición de recidivas y estabilización de las deformidades óseas asociadas¹⁰.

En resumen, los gangliogliomas son tumores mayoritariamente benignos que afectan fundamentalmente a niños y jóvenes y, aunque la localización más frecuente es supratentorial, pueden observarse en la médula espinal englobando largos segmentos cráneo-caudales, superiores a 8 cuerpos vertebrales. Se suelen asociar a lesiones quísticas intratumorales y siringomielia en los extremos. Presentan un patrón mixto en secuencias potencia-

das en T1, alta señal en T2 y realce heterogéneo tras la administración de contraste.

I. Rivera Sánchez, M.ª I. Martínez León,

I. Artero Muñoz y M.ª C. Aguilar Hurtado

Radiología Pediátrica. Servicio de Radiodiagnóstico.
Hospital Materno-Infantil. Centro Hospitalario
Universitario Carlos Haya. Málaga. España.

Correspondencia: Dra. M.ª I. Martínez León.

Avda. Pintor Sorolla 16, 1º 29016. Málaga. España.

Correo electrónico: marcela337@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Koeller KK, Rosenblum RS, Morrison AL. Neoplasms of the spinal cord and filum terminale: Radiologic-Pathologic correlation. *Radiographics*. 2000;20:1721-49.
2. Shin JH, Lee HK, Khang SK, Kim DW, Jeong AK, Ahn KJ, et al. Neuronal tumors of the central nervous system: Radiologic findings and pathologic correlation. *Radiographics*. 2002;22:1177-89.
3. Koeller KK, Henry JM. Superficial gliomas: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2001;21:1533-56.
4. Takemoto K, Matsumura Y, Hashimoto, Inone Y, Fukuda T, Shakudo M, et al. MR imaging of intraespinal tumors: capability in histological differentiation and compartmentalization of extramedullary tumors. *Neuroradiology*. 1988;30:303-9.
5. Froment JC, Baleriaux D, Turjman F, Patay Z, Rio F. Intramedullary spinal cord tumors. Stuttgart: Thieme; 1996. p. 33-52.
6. Epstein FJ, Farmer JP, Schneider SJ. Intraoperative ultrasonography: an important surgical adjunct for intramedullary tumors. *J Neurosurg*. 1991;74:729-33.
7. Hamburger C, Buttner A, Weis S. Ganglioglioma of the spinal cord: report of two rare cases and review of the literature. *Neurosurgery*. 1997;41:1410-6.
8. Patel U, Pinto RS, Miller DC, Handler MS, Rorke LB, Epstein FJ, et al. MR of the spinal cord ganglioglioma. *AJNR*. 1998;19:879-87.
9. Pandita A, Balasubramaniam A, Perrin R, Shannon P, Guha A. Malignant and benign ganglioglioma: A pathological and molecular study. *Neuro-oncol*. 2007;9:124-34.
10. Tobias M, McGirt M, Chaichana K, Golstein IM, Kothbauer KF, Epstein F, et al. Surgical management of long intramedullary spinal cord tumors. *Childs Nerv Syst*. 2007;24:219-23.
11. Kothbauer KF. Neurosurgical management of intramedullary spinal cord tumors in children. *Pediatr Neurosurg*. 2007;43:222-35.